

42



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Odontología

DENTINOGENESIS IMPERFECTA

T E S I S

MARIA DEL REFUGIO RODRIGUEZ TELLEZ

México, D. F.

1976



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Odontología

DENTINOGENESIS IMPERFECTA

T E S I S

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO DENTISTA**

P R E S E N T A

MARIA DEL REFUGIO RODRIGUEZ TELLEZ

México, D. F.

1976

A la memoria de mi Padre;
Sr. Salvador Rodríguez L.

Con todo mi cariño y
admiración a mi Madrecita;
Sra. Marina Téllez Vda. de Rodríguez.

Cariñosamente y con profundo agradecimiento
a mi hermana la Srita. Susana Rodríguez T.,
quien ha sido mi apoyo moral y económico du
rante toda mi carrera.

A toda mi familia.

Al Dr. Javier Portilla,
Con mi sincero agradecimiento
por su valiosa asesoría en este
trabajo.

A la Facultad de Odontología.

A la U N A M .

No te desalientes, las cumbres se han hecho para conquistarlas y las dificultades para superarlas.

Con esfuerzo y con tiempo todo se puede conseguir.

S U M A R I O

Prólogo

I.- HISTORIA

II.- GENETICA

III.- CARACTERISTICAS GENERALES

IV.- CASOS CLINICOS

V.- CONCLUSIONES

Bibliografía.

PROLOGO

Presento este sencillo trabajo con el deseo de - superarme, de ampliar mis conocimientos sobre un tema - que a mi juicio es muy interesante, un tema que se ha - tratado poco, y en el que quisiera fijar la atención de ustedes. Dentro de la Patología Oral que es tan extensa es un punto pequeño, pero muy importante, importante porque afecta la masticación y la estética de nuestros pacientes, que provoca desajustes fisiológicos y psicológicos en ellos.

Trataré en las siguientes páginas los antecedentes tanto históricos como genéticos de esta alteración, así como sus características en general, apoyada en el estudio de una serie de casos, y así dar una idea clara de lo que representa esta alteración, su etiología y - sus consecuencias.

TEMA I

H I S T O R I A

DEFINICION.- La Dentinogénesis Imperfecta es una alteración genética autosómica dominante, que afecta - aproximadamente una persona por cada ocho mil de ellas; presenta penetrancia variable, y afecta ambas denticiones. Aunque el defecto reside en la dentina, otros tejidos dentales también son afectados, ya que se alteran los tejidos del diente de origen ectomesenquimatoso.

Los primeros datos que se reportaron en la literatura datan del año 1924, en que Naito reportó 7 casos de Osteogénesis Imperfecta que por su sintomatología relacionó con la Dentinogénesis Imperfecta; por lo que se deduce que los primeros antecedentes sobre Dentinogénesis Imperfecta, fueron encontrados al realizar estudios en familias que padecían Osteogénesis Imperfecta.

Wilson y Steinbrecher (1929), publicaron una singular historia de una familia a través de 5 generaciones, que padecieron esta anomalía, el defecto se descubrió por el color especial de los dientes, debido a la dentina, que pensaron; tenía ese color a causa de anomalías circulatorias y estructurales de la misma.

Examinaron cortes dentales preparados por desgaste, y pensaron que los conductos anormales que se extendían de la cámara pulpar obliterada hacia la periferia, probablemente contenían la distribución nerviosa y linfática de los dientes con sangre circulante, que podía explicar la mala coloración de la dentina. También, mediante la prueba de Bencidina, para la sangre oculta, -

efectuada sobre un fragmento perfectamente lavado de la dentina, probaron que existía sangre en la estructura.- Por lo que dedujeron que la mala coloración de la dentina es semejante a la pigmentación hemorrágica en el caso de lesiones traumáticas de un diente.

Estos mismos investigadores, en otros estudios, encontraron el caso de un muchacho de 14 años que padecía esta alteración, el cual tenía sólo 2 dientes carizados, por lo que pensaron, que la incidencia de caries en estos dientes, no es mayor que en los dientes normales. Además encontraron que las raíces eran cortas, que los dientes se fracturaban fácilmente, justamente debajo de la corona. Los dientes del hermano del paciente mostraban hipoplasia semejante de las raíces, el foramen era normal, pero sin extenderse a la corona como conducto amplio, y la parte superior del conducto estaba completamente obliterada. Los dientes de la madre no pudieron investigarse, porque ya los había perdido.- Se dijo que los había expulsado gradualmente, tal vez por las anormalidades de su anatomía, tenían poca o ninguna incidencia de caries.

Becks en 1931 examinó casos de Osteogénesis Imperfecta y encontró que las alteraciones patológicas en los dientes anteriores eran mucho más graves que en los posteriores, que eran casi normales, observó también que los dientes tenían esmalte de estructura normal, pero de calcificación deficiente.

Noyes (1935), en sus estudios, encontró alteradas, tanto la dentición temporal como la permanente, y observó que los dientes tenían color pardo azulado, y que el esmalte estaba normal. Su opinión era que el aspecto se debía a la dentina atípica y a la obliteración de la pulpa.

Hodge y sus colaboradores (1936) realizaron estudios físico-químicos en tejidos afectados, y encontraron gran cantidad de agua, aproximadamente 15:20, en lugar de 8:10; el contenido inorgánico era bajo 70:75 en lugar de 80:85%, pero no había variación en el contenido normal de calcio y fósforo. También las propiedades físicas estaban alteradas; la microdureza de la dentina era muy baja; reducida hasta en un 40% menos.

Skillen y Finn en 1938 efectuaron excelentes estudios sobre los aspectos físico, químico, histológico, radiográfico y clínico, de lo que ellos llamaron antes que nadie Dentina Opalescente Hereditaria y describieron dientes de color café con un brillo opalescente en los que faltaba la cámara pulpar, y todos los dientes en ambas denticiones estaban afectados.

Los análisis químicos estudiados por Skillen indicaban hipocalcificación con un alto contenido de agua y bajo contenido orgánico, la relación de calcio a fósforo era casi normal.

El término Dentinogénesis Imperfecta fué usado en primer lugar en 1939 por Roberts y Schour, cuando descubrieron dientes cafés opalescentes en pacientes con Osteogénesis Imperfecta, y señalaron la similitud de estos dientes a los descritos por Skillen y Finn como Dentina Opalescente Hereditaria. Desde entonces el término Dentinogénesis Imperfecta ha sido aplicado a las dos condiciones, ya que hay características clínicas, radiográficas y microscópicas compartidas por ellas, pero no hay evidencia genética que involucre las dos mutaciones al mismo locus (sitio determinante genético). Las familias estudiadas indicaron que estas dos condiciones no ocurren dentro de la misma familia, y que por lo tanto no eran variaciones de expresividad de los genes.

En ese mismo año Roberts y Schour estudiaron varios casos, de los que concluyen que la anomalía era hereditaria, y presentan una genealogía que asciende desde 1763 y comprende 45 individuos, en los que se encontró que esta afección no se presenta en los hijos si no, existe visiblemente en alguno de los padres, y pensaron que por lo tanto era un carácter dominante, que debe esperarse en relación 1:1 en la descendencia, de los 45 miembros de la familia, 23 tenían la anomalía, y 22 estaban sanos.

Respecto a las características de esos dientes afectados, encontraron que los que no habían hecho erupción, mostraban no solamente el contorno normal de la corona, sino también el contorno normal de la cámara pulpar, por lo cual dedujeron que los cambios clínicos son principalmente un fenómeno posteruptivo.

También observaron que el esmalte aunque originalmente depositado en cantidades normales, se rompía, desmenuzaba y desgastaba anormalmente por efecto de la abrasión, encontraron también que la principal alteración se presentaba en la dentina, la cual mostraba una translucidez de color ambarino u opalescente.

Rushton (1939), realizó amplios estudios en los que, según dijo encontró que los odontoblastos cesaban pronto de producir fibras de Von Korff, cuando se depositaba la dentina. Este cambio ocurría de manera fragmentaria, y los defectos focales en la rapidez de formación de la matriz, producían en ella la inclusión de vasos sanguíneos.

En 1940, Hursey y sus colaboradores estudiaron un grupo natural de personas racialmente aisladas con una inusitada incidencia de Dentinogénesis Imperfecta,

e informó grandes variaciones en las manifestaciones de lo que él llamó Displasia Dentinaria en los casos estudiados.

Lyons en 1940 sospechaba que en las familias investigadas por él existía una herencia de tipo dominante ligado al sexo, ya que encontró un caso donde la transmisión de la anomalía por un hombre afectado fué hacia las 3 hijas, y a ninguno de sus cuatro hijos. Desafortunadamente investigó sólo a dos hermanos y en ellos estableció su tabla genealógica. Por lo que no fué aceptada su teoría.

En 1942 Blattner, Heys y Robinson publicaron observaciones similares a las de Roberts y Schour (1939).

Gottlieb en 1946 afirmó que la fragmentación del esmalte era consecuencia de la ausencia de prolongaciones citoplasmáticas, radicada en la capa más profunda del esmalte.

Ivancie (1953) observó la Dentinogénesis Imperfecta en un padre y su hijo, que no estaba asociada con la Osteogénesis Imperfecta, y encontró que la dentina más próxima al esmalte era normal, en tanto que la dentina circundante a la pulpa mostraba una disminución en el número de túbulos dentinarios, lo que según él se debe a una grave reducción (determinada genéticamente) de la vida de los odontoblastos.

En 1954 Rusthon dió a conocer sus nuevos estudios, ya que practicando radiografías descubrió por casualidad una anomalía dentaria muy parecida a la dentinogénesis imperfecta, en un joven de 21 años. El nombró esta anomalía como Dientes en concha (shell teeth).

Witkop en 1958 realizó investigaciones sobre -

96,471 niños escolares del Estado de Michigan y encontró Dentinogénesis Imperfecta con una frecuencia de 1 caso por cada 8000 personas. Posteriormente en 1961 - dió a conocer una mayor incidencia colectiva en una comunidad norteamericana aislada, de 4,500 personas; compuesta de negros, blancos e indios, para la que fijó - una proporción de 1 caso por 29 nacimientos (3.5%).

También reportó haber examinado más de 55 familias con Dentina Opalescente (así la llamó) en las cuales más de 100 personas resultaron afectadas, y ninguna de éstas padecía Osteogénesis Imperfecta.

Al principiar estos estudios, se consideró este padecimiento como un defecto del esmalte, ya que los - dientes afectados se observaban anormalmente desgastados por la atrición.

También se le dió el nombre de Displasia de Capdepont durante algún tiempo, creyendo que se trataba - de otra enfermedad; ya que Capdepont investigó características clínicas y genéticas en una familia francesa, estableció la enfermedad como un carácter autosómico - dominante y le puso su nombre a esta alteración, pero poco después fué desechado.

Tampoco se usaron ya los nombres de Dentina Opalescente Hereditaria o Dentina Hipoplásica Hereditaria (que eran los más usados), pues estas dos denominaciones expresan el resultado y no la anatomía patológica de la enfermedad.

Tampoco se consideró correcto el término Odontogénesis Imperfecta para calificar este padecimiento, - puesto que en la dentinogénesis imperfecta sólo la porción ectomesenquimal del diente está alterada. El término que se usa comunmente hasta la fecha, es el de -

Dentinogénesis Imperfecta, que fué dado a conocer como ya explicamos anteriormente por Roberts y Schour en -
1939.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

Ivancie, G.P.: Dentinogénesis Imperfecta.

Oral Surg. Oral Med, Oral Path. 1954.

Keeler, C. E.: Heredity in Dentistry.

Dent. Cosmos 77; 1147, 1935.

Noyes: Hereditary Anomaly in Structure of

Dentine: J. Dent. Research 15:154, 1935.

Skillen W.G.: Histologic and Clinical Study

of Hereditary Opalescent Dentine. J. Am. Dent. A.

24: 1426.1937.

Wilson G.W. y Streinbrecher M. :

Hereditary Hipoplasia of the Dentine:

J. Am. Dent. A. 16: 860, 1929.

Roberts, E.; y Schour, I,: Hereditary Opalescent

Dentine-Dentinogénesis Imperfecta. A m. J. Orthodontics.

25: 267, 1939.

Hodge H. C. Clinical and structural study of

Hereditary opalescent dentine.

J. Dent. Res. Baltimore, 15,316 (1936).

TEMA II

GENETICA.

La Dentinogénesis Imperfecta, como enfermedad hereditaria, requiere de una revisión básica de los conceptos de herencia.

Las leyes de Mendel son de gran importancia para el entendimiento de las enfermedades; el genotipo y el medio ambiente son la base de la salud.

Un postulado nos explica; que una característica en particular es determinada por un par de factores o genes, cada uno de los cuales está ubicado en un sitio específico o locus sobre un par de cromosomas. Esos genes que forman un par son llamados alelos o alelomorfos; éstos pueden ser iguales (homocigotes) o diferentes (heterocigotes).

La compostura facial genética de un individuo; es llamado genotipo, y el efecto que es producido es llamado fenotipo.

Los genes pueden ser dominantes o recesivos, por ejemplo; en la piel, el pigmento es un carácter dominante y la ausencia de él, es considerado recesivo, también puede ejemplificarse así; D como dominante y d como recesivo:

genotipo	fenotipo
D D	D
D d	D
d d	d

O sea, una persona del grupo D puede ser homocigote D D o heterocigote D d.

También podemos encontrar Co-Dominancia en los genes, como en los grupos de sangre A, B y O, este último es recesivo, y A y B son co-dominantes, en los que ninguno inhibe al otro, los dos actúan al mismo nivel. - Ambos alelos están completamente expresados en el heterocigote.

Para identificar plenamente una enfermedad heredada como una característica dominante, debe cumplir los siguientes postulados:

1 - La enfermedad aparece en cada una de las generaciones de la familia.

2.- Los miembros sanos de la familia no transmiten forzosamente la enfermedad a sus hijos.

3.- Los miembros afectados son usualmente heterocigotes, por lo consiguiente, si su cónyuge es normal, cada uno de su descendencia tendrá el 50% de riesgo de resultar afectado.

4.- Son afectados hombres y mujeres en igual número.

Las enfermedades heredadas como carácter Recesivo son frecuentemente severas, pero reducen el riesgo de la descendencia de los pacientes. Las características de una enfermedad de carácter recesivo son:

1.- El nacimiento de un niño anormal es usualmente la primera indicación, de que existe una anomalía.

2.- Como en otros caracteres mendelianos, existe el riesgo de que los nuevos miembros de la familia es--

tén afectados. Así, si un individuo afectado se une con una persona normal, todos los descendientes serán portadores del carácter recesivo.

3.- Los portadores heterocigotes pueden ser identificados porque exhiben en menor grado la condición.

Otro modo de transmisión de anomalías genéticas es por herencia ligada al sexo; esto es, cuando un gene está situado sobre uno de los cromosomas sexuales (casi siempre el X).

Herencia ligada al sexo como carácter recesivo.- Aquí la mujer heterocigote es insensible, puesto que está protegida por el alelo normal sobre la x. Sin embargo, el hombre heterocigote es afectado, puesto que el y no lleva el alelo.

De este modo, la enfermedad afecta hombres, pero es transmitida por la mujer, como en la hemofilia.

Herencia ligada al sexo como carácter dominante.- En este caso las mujeres afectadas transportan el gene a la mitad de sus hijos e hijas, mientras que los hombres afectados transmiten sólo a sus hijas, no puede transmitirse de un hombre a otro. Sin embargo hay un exceso de víctimas femeninas.

La transmisión de las enfermedades genéticas es más complicada ya que existen otros factores que intervienen en la herencia, como:

Penetrancia.- Puede pasar que un rasgo aunque sea dominante, ocasionalmente se extravíe una generación, entonces se dice que la característica presenta reducida penetrancia.

Expresividad.- Se ha observado en algunas familias, donde un gene dominante produce un efecto variable, ya que en algunos la enfermedad era severa, mientras que otros tenían un defecto menor o síntomas muy ligeros de la enfermedad: en tal caso la característica muestra expresividad variable.

La penetrancia y la expresividad están estrechamente relacionadas. Y mientras que penetrancia es total o ningún asunto (el defecto no es detectado); la expresividad es variable (leve defecto o grave enfermedad).

También puede ocurrir que nos encontremos con Herencia Intermedia; cuando el heterocigote difiere de cualquier homocigote, la herencia se describe como intermedia, o sea un estado intermedio entre la enfermedad y lo normal.

Limitación del sexo.- A una enfermedad que esté presente sólo en un sexo se le da este nombre. La calvicie prematura es un ejemplo; es heredada como un factor autosómico dominante, pero se manifiesta en el hombre, y raramente en la mujer.

Algunas veces, los genes situados por separado pueden influirse mutuamente en modo complejo; a esto se le llama Interacción de Diversos genes no alelos.

Otras características hereditarias, que suelen observarse, son Multifactoriales Poligénicas Heredadas; en las que, ciertas características, como la inteligencia y la estatura, están influenciadas por muchos genes. También algunas enfermedades como Diabetes Mellitus e hipertensión, donde la línea de división entre enfermedad y salud no está claramente definida; sin olvidar que los factores ambientales están indudablemente com-

plicados como estimuladores.

Podemos simplificar esto, si conocemos la Heterogeneidad genética; en la que una sola característica puede ser causada por diferentes genes, por lo que se dice que el rasgo es genéticamente heterogéneo. Algunas veces las enfermedades pueden ser distinguidas de cualquier otra, sobre fundamentos clínicos; por ejemplo, los diferentes tipos de distrofia muscular, pero otras veces las dos condiciones son casi indistinguibles. La prueba más directa, de que genes diferentes están complicados, la encontramos en dos individuos con defectos similares heredados como un carácter autosómico recesivo, que al unirse producen una familia normal.

Fenocopias.- Estas características pueden ocurrir en ausencia de los genes, los cuales, es sabido producen un particular efecto en otras familias. Los efectos de error genético pueden ser de esta manera copiados por otros factores supuestamente adquiridos. Estas fenocopias no son heredadas.

Es importante para este trabajo, hacer hincapié en la Herencia Dominante Autosómica.- Si un paciente tiene una enfermedad causada por un gene dominante autosómico (autosómicos son los cromosomas del 1 al 44 no relacionados con el sexo) será usualmente heterocigote habiendo recibido el gene mutante de un padre afectado. Las características de una enfermedad dominante autosómica son las siguientes:

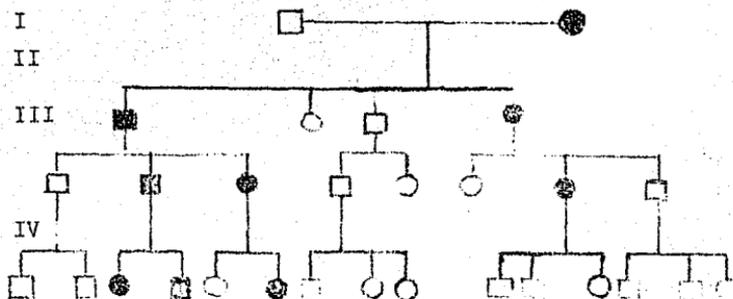
a).- Uno de los padres del paciente debe tener la enfermedad también (a menos que nos encontremos con una nueva mutación o ilegitimidad por matrimonio entre parientes).

b).- Un padre afectado transmitirá la enfermedad,

aproximadamente a la mitad de su descendencia, independientemente del sexo.

c).- Un niño no afectado, nunca transmitirá la enfermedad.

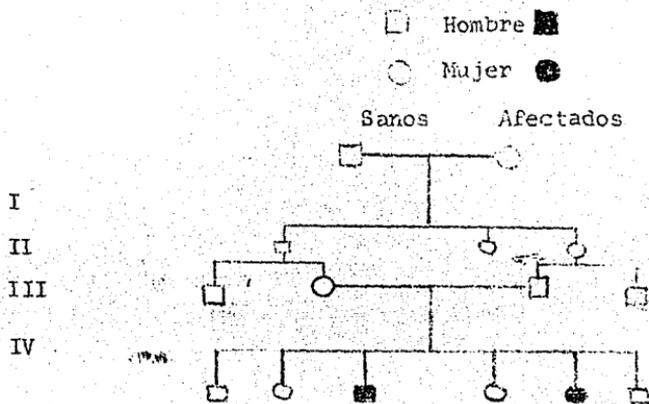
Patrón de un Desorden Dominante Autosómico.



Herencia Recesiva Autosómica.- Las enfermedades genéticas que son transmitidas como recesivas autosómicas, requieren el gene mutante en doble dosis, lo que representa un homocigote. El individuo afectado por lo consiguiente hereda un gene mutante de cada padre, quienes son heterocigotes por la enfermedad. No obstante, los padres heterocigotes son usualmente, clínicamente normales.

Si un individuo con una enfermedad autosómica recesiva, al unirse con una persona normal, todos sus niños o niñas serán portadores de un gene mutante.

Característica Recesiva Autosómica (notar matrimonio consanguíneo).



Debemos recordar que lo que se transmite sin alteración, no es el carácter, en sí, sino el gene o factor genético, elemento cuya presencia es necesaria para la manifestación del carácter.

También es importante conocer las propiedades fundamentales de los genes, que podrían resumirse en 3:

- 1).- Capacidad de dirigir la formación de una réplica exacta de si mismos.
- 2).- Capacidad de mutar, esto es, de sufrir alteraciones sin perder la facultad de reproducirse.
- 3).- Capacidad de dirigir la formación de enzimas u otras proteínas.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.

- 1.- Roberts J. A. F. (1961)
Proc. Roy. Soc. Med. 54, 841.
- 2.- Mc. Kusick V. A. (1962)
Quart. Rev. Biol. 37, 69.
- 3.- Roberts J. A. F. (1967)
An Introduction to Medical Genetics.
4 th. ed, 290. p.p.
London: Oxford-University Press.

TEMA III

CARACTERISTICAS GENERALESCARACTERISTICAS CLINICAS.

Los dientes afectados por Dentinogénesis Imperfecta, presentan por lo regular los siguientes signos y síntomas:

El color de los dientes afectados puede variar - desde el gris amarillento translúcido, al café azulado opaco. A la transiluminación los dientes son excesivamente opalescentes. Tienen un alto grado de translucidez debido a la rara estructura de la dentina, más bien que por cambios en el esmalte, como al principio se creía.

El esmalte tiende a desmoronarse; es muy fino y más fácil de fragmentarse que el esmalte normal, a partir de la unión amelodentinaria anormal en la mayoría - de los casos, aunque clínicamente aparece casi normal. - La severidad de la característica en cada diente, varía con la época y el particular desarrollo del diente, aunado por las complicaciones genéticas. Aunque por lo regular los dientes tienen una erupción normal, y presentan los tejidos intactos, así como un color natural, pero, enseguida de la erupción tienden a romperse prontamente, y presentan una atrición excesiva, y empiezan a cambiar su color.

El color llega a variar mucho en cada individuo, y aún dentro de la misma dentición hasta llegar al café obscuro (que no es causado por la obliteración de la cámara pulpar, sino debido a depósitos minerales en los - túbulos dentinarios).

Este padecimiento puede presentarse en ambas denticiones; descidua y permanente. Sin embargo la dentición temporal es la más afectada en la dentición permanente los incisivos son los más afectados, seguidos de los primeros molares permanentes, principalmente.

La mayoría de las veces los dientes están sujetos a una anormal atrición (ayudada por el débil esmalte), y una fuerte tendencia a fracturarse, especialmente en el área cervical, las coronas aunque muy desgastadas, tienen dimensiones normales.

Al perderse el esmalte en ocasión temprana, por haberse fracturado o desmoronado, en especial en las superficies oclusales e incisales, queda al descubierto la dentina subyacente, que es muy blanda y que sufre un desgaste rápido y excesivo, y las caras oclusales e incisales se aplanan a menudo gravemente. y con frecuencia los dientes están desgastados e igualados hasta el nivel de la línea gingival.

Por la atrición excesiva, los dientes sufren una considerable pérdida coronal, que afecta en mayor magnitud a los dientes anteriores que a los posteriores. Pero a pesar del extremo desgaste coronal y del rebaje de la dentina, es muy raro encontrar en ellos exposición - pulpar.

Por lo regular, son los dientes desciduos, los que se rebajan o desgastan más hacia el proceso alveolar, ya que los permanentes son menos susceptibles a la atrición anormal.

Estos dientes, no parecen ser más susceptibles, ni están sujetos a la caries más que las piezas dentales normales, inclusive hay una reducción de tendencia

cariosa en este padecimiento.

Aunque es mínimo, el patrón de ataque carioso en este defecto, es un tanto extraño, ya que la cavidad - tiende a ampliarse lateralmente, al contrario de lo normal, o sea pulpalmente, ya que por la falta de túbulos dentinarios, la fuerza de progresión ocurre en dirección lateral.

Las pruebas de vitalidad nos muestran que estos dientes presentan vitalidad, con una menor sensibilidad a los cambios térmicos.

CARACTERISTICAS RADIOGRAFICAS.

Las radiografías muestran, que los dientes que no han hecho erupción presentan una formación adamantina normal, que las coronas de esos dientes son excesivamente bulbosas, con una marcada constricción cervical.

En estudios radiográficos de dientes afectados, se encontró también, que las raíces son pequeñas, romas y delgadas, y además como característica patognomónica de este padecimiento, suele encontrarse la cámara pulpar, así como los conductos radiculares con una obliteración generalizada, por la formación de nuevo material calcificado (dentina). La obliteración puede ser parcial o total, ocasionalmente puede encontrarse como evidencia, un pequeño residuo de cámara pulpar.

La cámara pulpar puede ser encontrada usualmente en dientes desciduos y raramente en los permanentes, por lo que se deduce que la obliteración no es tan constante en los dientes desciduos como en los permanentes. Por lo regular la obliteración pulpar ocurre antes de establecerse la atrición, y es más marcada en la parte coronal de la cámara pulpar.

También suelen ocurrir fracturas radiculares espontáneas (inclusive varias en un mismo paciente) que presentan áreas de rarefacción periapical; las cuales se pueden observar también en radiografías de dientes sin evidencia clínica de exposición pulpar. Las áreas radiolúcidas periapicales pueden presentarse especialmente en la dentición temporal.

Radiográficamente, el cemento, el periodonto y el hueso de soporte aparecen normales.

CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS

El aspecto histológico de estos dientes, acentúa el hecho de que se trata de una perturbación ectomesenquimatosa. Ya que el aspecto del esmalte es normal, excepto por su matriz peculiar, que en realidad es una manifestación de la perturbación dentinaria, y porque en ocasiones presenta insuficiente mineralización, o es más delgado de lo común. El cemento se presenta un poco irregular, o normal.

La unión amelodentinaria carece de festoneado, - el cual debería enlazar esmalte y dentina, pero aquí se presenta casi liso, por lo que el esmalte tiende a fracturarse, lo que da lugar a la rápida pérdida del esmalte coronal.

La dentina muestra gran irregularidad en estructura microscópica (lo cual probablemente cuenta para - las variaciones de color). Histológicamente aunque la dentina periférica puede estar relativamente normal, - subsecuentemente se irá estropeando y enfermará progresivamente. En general, la dentina está hipomineralizada, y muestra una característica colocación irregular - de los túbulos dentinarios y una mineralización anormal. El manto de la dentina es anormalmente ancho.

En la dentina circumpulpar, formada posteriormente, los túbulos dentinarios están disminuidos en número, progresivamente se vuelven más escasos e irregulares, - además pueden encontrarse inclusiones celulares (probablemente odontoblastos), y no es raro encontrar grandes zonas de matriz sin calcificar. Los túbulos tienden a aumentar su diámetro; por lo que son menos numerosos de lo normal en un volumen dado de dentina. En algunas zonas puede haber ausencia completa de túbulos.

Los odontoblastos tienen sólo una capacidad limitada para formar una matriz dentinaria bien organizada, y parecen degenerar con facilidad y pueden resultar atrapados en esa matriz, como se mencionó anteriormente.

Así pues, los odontoblastos parecen aptos para depositar sólo una limitada cantidad de dentina normal. Después de esta, continúa formando sólo dentina irregular. (La dentina circumpulpar).

La marcada atrición es explicable, ya que cuenta con la ayuda de la forma patológica de la unión amelo--dentinaria, y así el diente llega a rebajarse tanto, hasta exponer la dentina, lo que trae por consiguiente la invasión bacteriana; justificando de este modo las áreas de rarefacción periapical.

Siguiendo el curso de los estudios histológicos, se observa que la cámara pulpar muestra una obliteración en forma de tejido duro, así como los conductos radiculares. Ambos, cámara y conductos pulpares, pueden estar parcial o completamente obliterados por dentina interglobular, o irregular.

El volúmen de la pulpa se empieza a reducir por la formación continua de dentina irregular; ésta tiene una estructura laminar exagerada, y unos pequeños y anchos túbulos dentinarios, que siguen un curso anormal, ya que se han reportado gran desarrollo de túbulos corriendo en dirección axial, en el lugar de la cámara y canales pulpares.

La dentina irregular también tiene un número considerable de inclusiones vasculares, las cuales están rodeadas por dentina altamente mineralizada.

La mineralización de la dentina irregular es de-

ficiente, la forma esférica de mineralización típica de la dentina normal está totalmente ausente. Por lo que la dentina irregular también muestra una reducida microdureza. Así como también, la presencia de gran cantidad de dentina interglobular es indicativa de calcificación deficiente.

La reducción de tendencia cariosa en este padecimiento, puede ser debido a la reducción de invasión numérica de túbulos en la dentina.

CARACTERISTICAS FISICO-QUIMICAS.

Los análisis químicos de la dentina defectuosa, han mostrado una reducción de aproximadamente el 10% en el componente inorgánico, siendo menor que el de la dentina normal, el contenido de agua es casi el doble que en la dentina normal, a veces aumenta hasta un 60%.

En un estudio histoquímico de la dentina irregular, se ha demostrado un sedimento anormal de proteína-carbohidratos, sustancia que no es apta a combinar con minerales en la forma normal.

La densidad, la absorción de rayos X y la dureza de la dentina son bajas.

Pruebas de la microdureza han confirmado la aparente blandura de la dentina, observada durante el examen clínico, y han mostrado una reducción de casi la mitad, comparada con especímenes normales; la microdureza de la dentina afectada se aproxima a la del cemento, lo que explica la rápida atrición de los dientes afectados.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.- Farmer E.D. and Lawton F.E.: Stones, Oral and Dental Diseases, 5th ed. Baltimore, Williams and Wilkins Company 1966 chapters 2,3,5,7,8 y 25.
- 2.- Shafer; W.G., Hine, M.K. and Levy, B.M.: Oral Pathology, 2d, ed. Philadelphia W.B. Saunders Company 1963 Chapters 1,12.
- 3.- Rushton, M.A.; Anomalies of Human Dentine, Br. Dent J. 98; 431-44, 1955.
- 4.- Witkop, C.J., Jr.: Dentin and Enamel Anomalies. In Witkop, C.J. Jr. editor: Genetics and Dental Health, New York, 1962, Mc. Graw-Hill Book Company, Inc.
- 5.- C.J. Jr. Hereditary defects in Enamel and Dentine, Proc. First Internat. Con, Human Genet. Acta genet. et. Statist. Med., 7-236-39-1957.
- 6.- Hals, E.; Dentine and Enamel anomalies; Histologic observations in Genetics and Dental Health, edited by C.J. W. Jr. New York 1962. p.p. 246-260.
- 7.- Capdepon, C. Distrophie dentaire non encore decrite a type hereditaire et familial. Rev. Stomat. (Paris) 12-550. 1905. 13-15, 1906.
- 8.- Robert. S.E., and Schour I.; Hereditary Opalescent Dentine (Dentg. Impta.) Amer. J. Orthodont. Oral Surg. 25; 267-276-1939.

- 9.- Hursey, R.J., Witkop C.J., Jr. Miklashek, D. and -
Sackett L.M.; Dentinog. Impfta. in a Racial Isolate.
Oral Surg. 9-641-658-1956.
- 10.- Witkop. C.J. Jr. Genetic Diseases of the Oral Cavi-
ty. Oral Pathology, New York, 1965, Mc Graw-Hill -
Book Company.

TEMA IV
CASOS CLINICOS

Enseguida presentamos el estudio de una familia - afectada por la Dentinogénesis Imperfecta, formada por 9 miembros, de los cuales 5 resultaron afectados y 4 son sanos. El padre no padeció esta alteración pero la madre sí. Entre sus demás hijos tuvieron gemelos, el varón resultó afectado, y su gemela está sana. Las siguientes láminas corresponden a algunos de los hijos de esta familia.

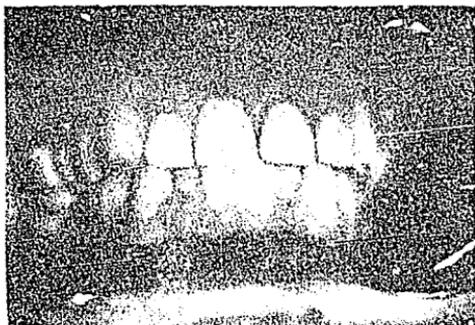


Figura # 1.

Como podemos observar este paciente presenta prótesis mal ajustadas en los Incisivos Centrales y Laterales, que fueron realizadas por la urgencia tanto estética como funcional, a temprana edad, pero en los caninos aun puede observarse la coloración amarillenta translúcida con destellos grisáceos, y en los que el ángulo incisal no existe por ausencia del esmalte, dejando al descubierto la dentina.

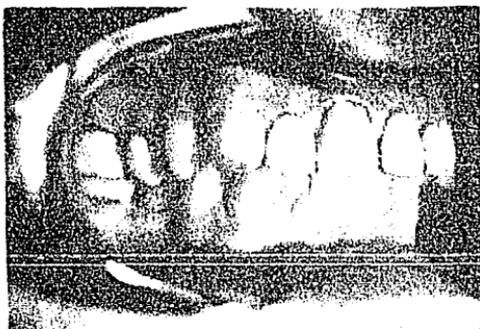


Figura # 2.

El mismo paciente, en una vista posterior derecha (Fig. # 2) nos muestra que esta persona fué afectada con gran severidad, ya que presenta la alteración dientes anteriores y posteriores, nótese que el desgaste en el canino es lateralmente, y no en dirección cervico incisal como ocurre en el patrón cariioso.

En la figura inferior (Fig. #3) tenemos una vista posterior izquierda, en la que también encontramos prótesis. La arcada inferior no resultó afectada, a excepción de los primeros molares, que como ya dijimos son los más afectados, después de los Incisivos.

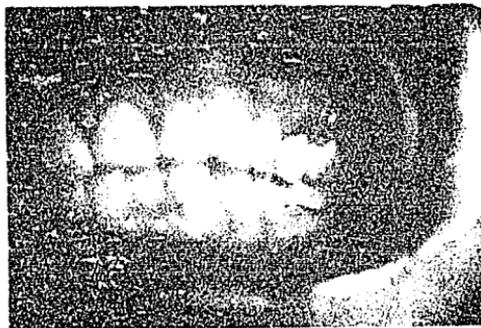


Figura # 3

En la figura 4 tenemos a un paciente que no resultó afectado, lo que comprueba que en este padecimiento, la penetrancia y la expresividad son variables. El incisivo central derecho presenta también una mala prótesis por fractura traumática. En general los dientes no presentan mayor índice de caries, a pesar de la higiene bucal deficiente.

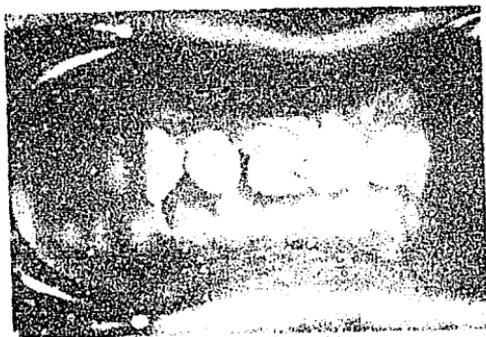


Figura # 4

Este paciente es el gemelo varón, fue el más severamente afectado por la Dentinogénesis Imperfecta. (Fig. 5). Es evidente el color café oscuro, principalmente en los dientes superiores, así como la atrición de los incisivos centrales en los que la superficie incisal está incompleta, por haberse fracturado el esmalte, ya que es sumamente débil, pero a pesar de ello, todas las coronas tienen dimensiones normales.

Los caninos están igualmente o más afectados que los incisivos, aunque aun no presentan atrición. El incisivo central izquierdo inferior presenta en menor grado la alteración, color un poco más claro que los superiores, y ningún desgaste anormal.



Figura # 5

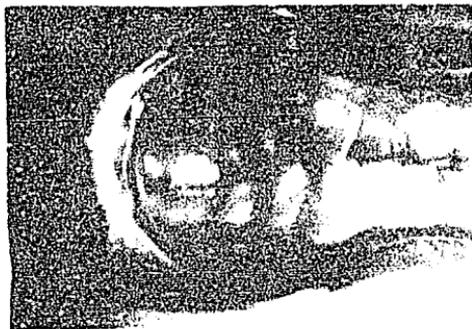


Figura # 6

El mismo paciente, en vistas posteriores, (figuras # 6 y # 7), en las que podemos observar, que los primeros molares superiores presentan prótesis por haber sido afectados, los premolares de ambos lados pre-

sentan también la alteración severamente, son de color café oscuro y presentan desgaste por atrición anormal.

En la arcada inferior están afectados los segundos premolares, que presentan atrición excesiva, así como los primeros molares, también de ambos lados, que tenían las caras oclusales desgastadas casi hasta el nivel de la línea gingival antes de la prótesis.

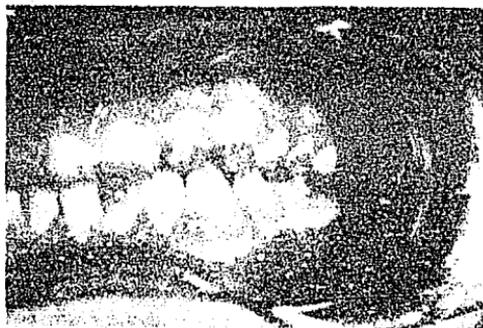


Figura # 7

Las figuras # 8 y # 9 nos muestran a una paciente completamente sana que es uno de los gemelos, en que el varón fué afectado (Fig. # 5) y su gemela no, la primera es una vista anterior, y la segunda posterior, en las que podemos observar que no hay ninguna alteración.

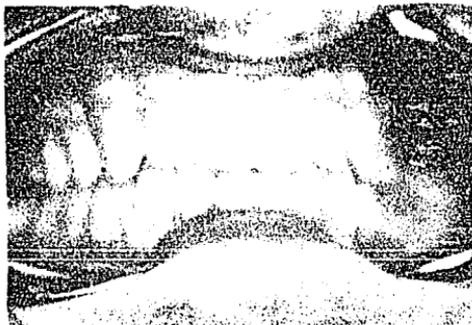


Figura # 8

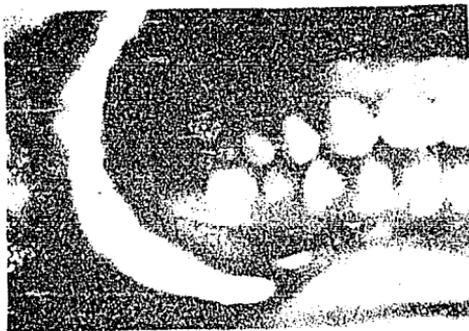


Figura # 9

TRATAMIENTO

El tratamiento de los pacientes con Dentinogénesis Imperfecta está dirigido principalmente a evitar la pérdida del esmalte y la subsiguiente desaparición de la dentina por atrición. Las coronas metálicas han sido empleadas en dientes posteriores, con éxito considerable, aunque debe ponerse cuidado en la preparación del muñón.

Posteriormente en la dentición permanente se indica el uso de coronas totales idealmente combinadas en oro cerámico.

TEMA V

CONCLUSIONES

- 1.- La Dentinogénesis Imperfecta es una alteración hereditaria dominante que no está ligada al sexo.
- 2.- La dentición decidua resulta más afectada que la permanente.
- 3.- La expresividad y la penetrancia varían mucho, inclusive dentro de la misma familia, como lo demuestra el caso de los gemelos.
- 4.- La arcada inferior resulta menos afectada.
- 5.- A pesar de que exista atrición, es raro encontrar exposición pulpar.
- 6.- Debe tenerse cuidado al preparar cavidades o muñones en estos dientes, por su tendencia a fracturarse.
- 7.- Las personas afectadas por esta alteración no presentan mayor incidencia de caries, inclusive en algunas es menor.

B I B L I O G R A F I A

- Goodman Richard M.
Genetic Disorders of man
Edit. Little Brown and Company.
- Thoma Kurt H.
Patología Bucal, Tomo I
Edit. U.T.E.H.A. 1959.
- Witkop.
Oral Surg. Vol. 32 No. 2
Jul-Sept. 1971 296-301.
- William A. Miller.
Oral Surg. Vol. 35 No. 2
Feb. 1973 180-185.
- Winter B. Gerald.
Dental Clinics of North América.
Vol. 13 No. 2 Apr. 1969 365-368.
- Yamane G. M.
Dental Clinics of N. A.
March 1960 159-171.
- J.J. Pindborg
Dental Hard Tissues
Phatology of the
Edit. W.B. Saunders Company.
- J.B. Walter and M.S. Israel.
General Pathology 3a. ed. 1970
Edit. J. and A. Churchill.